FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE – PARIS

ANNEE 1973 N°

87

# THESE

pour le

# DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplome d Etat)

par

**Marie Antoinette GROSJEAN**
epouse HERVE
née le 17 février 1944 a Charlieu.42
Ancienne Externe des Hopitaux de Paris

présentée et soutenue publiquement le :

# CHOLEPERITOINE par PERFORATION d'un PSEUDOKYSTE du CHOLEDOQUE

PRESIDENT: M. le Professeur Denys PELLERIN

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE _ PARIS

ANNEE 1973 N°

# THESE

pour le

# DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplome d Etat)

par

**Marie Antoinette GROSJEAN**
epouse HERVE
née le 17 février 1944 a Charlieu.42
Ancienne Externe des Hopitaux de Paris

présentée et soutenue publiquement le :

# CHOLEPERITOINE par PERFORATION d'un PSEUDOKYSTE du CHOLEDOQUE

PRESIDENT: M. le Professeur Denys PELLERIN

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

## PROFESSEURS TITULAIRES

| | |
|---|---|
| Hématologie | M.André R. |
| Pédiâtrie | M.BRISSAUD H. |
| Médecine | M.BROCARD R. |
| Médecine | M.CAROLI J. |
| Cardiologie | M.CATINAT J. |
| Chirurgie | M.CERBONNET G. |
| Radiologie | M.CHALUT J. |
| Radiologie | M.CHERIGIE E. |
| Chirurgie infantile | M.CHIGOT P.L. |
| Neurologie | M.CONTAMIN Ff. |
| Médecine | M.CONTE M. |
| Bactériologie | M.DAGUET L. |
| Médecine | M.DEBRAY J. |
| Médecine | M.DRY J. |
| Chirurgie | M.FLABEAU F. |
| Thérapeutique | M.GERBEAUX J. |
| Physiologie | M.GIRARD F. |
| Chirurgie | M.GOSSET J. |
| Parasitologie | M.GOLVAN J-J. |
| Physiologie | M.HUGELIN A. |
| Pédiatrie | M.LAPLANNE R. |
| Obstétrique | M.LE LŒRIER G. |
| Médecine expérimentale | M.LOEPER J. |
| Immunologie | |
| Chirurgie | M.LOYGUE J. |
| Histologie | M.MAROIS M. |
| Obstétrique | M.MERGER R. |
| Biophysique | M.MILHAUD G. |
| Neurologie | M.NICK J. |
| Anatomie pathologique | M.ORCEL L. |
| Médecine | M.PERRAULT M. |
| Pédiatrie | M.POLONOVSKI Cl. |
| Biochimie | M.POLONOVSKI J. |
| Néphrologie | M.RICHET G. |

## PROFESSEURS SANS CHAIRE

| | |
|---|---|
| Bactério-virologie | M.BRICOUT F. |
| Stomatologie | Mme CHAPUT A. |
| Hématologie | M.DUHAMEL G. |
| Pédiatrie | M.LESTRADET H. |
| Biochimie | M.PICARD J. |
| Embryologie | M.ROUX Ch. |

## MAITRES DE CONFERENCES

| | |
|---|---|
| Médecine | M.AKOUN G. |
| Ophtamologie | Mme ARON D. |
| Réanimation | M.AMSTUTZ P. |
| Orth. Traum. | M.A POIL A. |
| Physiologie | M.ARDAILLOU R. |
| Chirurgie | M.BAUX S. |
| Chirurgie | M.BOURY G. |
| Pharmacologie | M.CHEYMOL G. |
| O.R.L. | M.CHOUARD Cl. |
| Médecine | M.CLOAREC M. |
| Hématologie | Mme. COMBRISSON A. |
| Pneumo-Phtisio | M.DECROIX G. |
| Anesthésiologie | M.DELIGNE P. |
| Radiologie | M.DOYON D. |
| Pédiatrie | M.FONTAINE J-L. |
| Therapeutique | M.FOUET P. |
| Physiologie | M.GAUTIER H. |
| Chirurgie infantile | M.GRUNER M. |
| Anesthesiologie | M.GUILEMET Cl. |
| Amatomie | M.GIRAUDON G. |
| Médecine | M.HERMAN D. |
| Chirurgie | M.HUGUET Cl. |
| Chirurgie | M.HUGUIER M. |
| Med. Gle | M. KRULIK M/ |
| Pédiatrie | M.LASFARGUES G. |

| | |
|---|---|
| Radiologie | M.LAUGIER A. |
| Médecine | M.LEVY V.G. |
| Chirurgie | M. MALAFOSSE M. |
| Biophysique | M.MENSCH B. |
| Néphrologie | M.MERY J.Ph. |
| Nephrologie | Mme MIGNON Fr. |
| Hématologie | M.NAJMAN A. |
| Neurologie | M.NICOLLE M. |
| Médecine | M.OPOLON J. |
| O.R.L. | M.PAQUALIN |
| Médecine préventive | M.PISSARRO B. |
| Biochimie | M.RAMPINI Cl. |
| Pédiatrie | M.RICHARDET JM. |
| Anat.PAthologie | M.ROLAND J. |
| Obstetrique | M.SALAT J. |
| Hematologie | M.SALMON Ch. |
| Obstetrique | M.SANTARELLI J. |
| Med. experim. | M. WARGON H. |
| Biochimie | M.WEINMANN S. |
| Cardiologie | M. WITCHITZ S. |

## ENSEIGNANTS ASSOCIES

| | |
|---|---|
| Médecine légale | M.ELIAKIS Em. |

## ENSEIGNANTS CONTRACTUELS

| | |
|---|---|
| Physiologie biochimique | M.KIRSCH F. |

## CHARGES D ENSEIGNEMENT

| | |
|---|---|
| Rhumatologie | M.BENOIST |
| Chirurgie inf. | M.BRUEZIERE |
| Cardiologie | M.CRISTOL |
| Endocrinologie | M.DUNET |
| Obstetrique | M.LOFFREDO |
| Rhumatologie | M. SALOMON |

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544721_0030

## ATTACHES D ENSEIGNEMENT

| | |
|---|---|
| Cardiologie | M.CASASSUS |
| Thérapeutique | M.COUVREUR |
| Neurologie | M.DES LAURIERS |
| Pneumologie | M.GALLOUEDEC |
| Chirurgie | M.HIVET |
| Neurologie | M.MIGNOT |
| Cardiologie | M.SAUVAN |
| Pneumologie | M.VANNIER |

°+ °°+°+°+°+°+°+°

A MES PARENTS,

. A qui je dois d'avoir pu accéder à cette profession,
. Qu'ils trouvent ici l'expression de ma reconnaissance et de ma profonde affection.

A MON MARI,
A DEPHINE,
A MA SOEUR,

. Avec toute mon affection.

A TTOUS MES AMIS.

A Monsieur le Professeur Denis PELLRIN,

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris,

Chirurgien des hôpitaux.

- Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse,
- Avec mes hommages respectueux et l'expression de ma reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Bernard MEYER,

- Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse,
  qui m'a prodigué son enseignement et
  qui m'a donné le goût de la Pédiatrie,
- Qu'il trouve ici le témoignage de ma gratitude.

A Madame le Professeur Agrégé Claire NIHOUL-FEKETE,
Chirurgien des hôpitaux

. Avec mes remerciements sincères pour l'aide bienveillante qu'elle m'a prodiguée tout au long de la réalisation de ce travail.

A mes maitres d'externat,

. Monsieur le Professeur CATINAT

. Monsieur le Professeur HAMBURGER

. Monsieur le Professeur LOYGUE

. Monsieur le Docteur MASPETIOL

. Monsieur le Professeur MOZZICONACCI

. Monsieur le Professeur TARDIEU

. Monsieur le Professeur VIALATTE

# T A B L E  DD E S  M A T I E R E S

=-=-=-

CHAPITRE IV CONCLUSIONS GENERALES ..... p.33
CHAPITRE V BIBLIOGRAPHIE ..... p.35

°+°+°+°+°+°+°+°

# INTRODUCTION

La bse du travail est représentée par une observation recueillie à l'hôpital des Enfant malades dans le service du Professeur PELLERIN et dont le diagnostic n'a été porté qu'à l'intervention.

- Dans un premier chapître, nous étudierons l'observation dans ses aspects cliniques et anaiomopathologiques.

- Ensuite nous confronterons notre observation avec celle de la littérature en étudiant successivement :

. La symptomatologie

. L'anatomie

. L'histologie

des pneudokystes du cholédoque.

Nous terminerons ce chapître sur quelques données de physiopathologie.
- Enfin, dans un troisième chapître, nous envisagerons l'incidence des pseudokystes du cholédoque sur les cholépéritoines du nourrisson en précisant :

La fréquences
La clinique

des péritonites biliaices du nourrisson ainsi que leurs étiologies.
A la lumière de cela, nous dégagerons ce qui nous a semblé constituer l'originalité de notre cas.

# CHAPITRE I

# OBSERVATION

# O B S E R V A T I O N

## I - ANTECEDANTS

- Axelle B ..., née le 25.0570 est la deuxième enfant
( )d'un père de groupe O Rh +
( )d'une mère de groupe O Rh -

respectivement âgés, lors de la conception, de 28 et 23 ans. Tous deux ainsi que le frère ainé, actuellement âgé de 5 ans, sont bien portants.

### LA GROSSESSE

Elle a été relativement difficile en raison :
- de nausées persistantes pendant les premiers mois;
- d'une béance du col à partir du 6è mois, ayant nécessité une hormonothérapie.

### L'ACCOUCHEMENT

- A lieu à terme le 25 mai 1970 à la Clinique du Belvedère à Boulogne Billancourt.
- La présentation est céphalique.
- Le liquide amniotique est clair.

Aucune difficulté n'est signalée.

- l'enfant crie immédiatement.
- Elle pèse 3450 g et mesure 51 cm.
- Le développement ultérieur tant sur le plan somatique que psychomoteur s'effectue normalement.
- Les vaccinations contre la diphtérie, le tétanos, la coqueluche et la poliomyélite ont été pratiques.
- Aucune maladie particulièrement n'est signalée jusqu'à l'épisode actuel.

## II - HISTOIRE DE LA MALADIE

Le début des troubles actuels se situe au début du mois de mai 7I, l'enfant étant âgé de II mois ½.

VERS LE 7 MAI

L'enfant fait un épisode fébrile autour de 40° avec douleurs rétro-mandibulaires pour lesquelles on avait évoqué la possibilité d'oreillons dont le contage aurait été provoqué par le frère ainé.

L'état de l'enfant s'améliore assez rapidement mais de façon provisoire.

A PARTIR DU I2 MAI

L'entourage de l'enfant s'inquiète de l'apparition de plusieurs signes anormaux.

. Le I4 mai : - L'enfant vomit son déjeuner,
- Elle parait somnolente, apathique,
- Elle n'est pas fébrile.

. Le I5 mai : - L'enfant n'a pas de selles le matin,
- Par contre, elle parait normalement éveillée. La nuit cependant, l'enfant se réveille 2 à 3 fois et geint.

. Le I6 mai : - Elle n'a toujours pas de selles.
- Elle vomit par deux fois, à 8 h et II h du matin.
- Elle reste apathique, sans sourire, geignant par moments.
- Elle est cependant normalement calmée et la température est normale.

. Le I7 mai : - Les troubles persistent identiques et le Docteur MEYER, alors consulté, ne peut porter de diagnostic prévis.

. Le I9 mai : - L'état de l'enfant s'améliore dans la matinée : elle déjeune un peu, joue, gesticule.
- Mais l'après-midi elle retombe dans un état de grande fatigue, de torpeur, les parents notent alors que l'enfant dort sur le ventre, la tête en bas, la position déclive.
- Elle est à nouveau agitée et geignante.

. Le 20 mai : - L'état de l'enfant est stationnaire.

LE 2I MAI

- L'état de l'enfant s'aggrave très nettement : à l'apathie et à la torpeur, vien s'ajouter de la pâleur.
- Le Docteur MEYER de nouveau consulté évoque la possibilité d'une encéphalité d'autant plus qu'il existe maintenant un fébricule à 38°.
- Cependant, il est intrigué pat des anomalies abdominales :
  - . L'abdomen est { météorisé / tendu / sensible
  - . L'ampoule rectale est vide au toucher rectal bien que l'enfant n'ait pas eu de selles depuis plusieurs jours.
- Aussi, conseille-t-il de consulter le Professeur PELLERIN.
- Celui-ci pense que le tableau présenté par l'enfant peut aussi bien traduire :
  - . Une appendicite du nourrisson
  - . Qu'une invaginationiléo-iléale.
- Il demande donc l'admission de l'enfant à la clinique chirurgicale infantile de l'Hôpital des Enfants Malades.

ON PRATIQUE ALORS DES L'ARRIVEE DE L'ENFANT UN CERTAIN NOMBRE D'EXAMENS COMPLEMENTAIRES SIMPLES VISANT UNE ORIENTATION DIAGNOSTIQUE :

I. Un hémogramme qui ne montre pas de signes infectieux :
   { 4.800.000 globules rouges
   { 6?200 globules blancs

2. Un ionogramme sanguin qui n'est pas non plus franchement pathologique :
   Il existe une acidose et une hyponatrémie modérée.
   { Urée = 0,58 g/l
   { Glycémie = 0,96 g/l
   { Sodium = I33 mEq/l
   { Potassium = 5,2 mEq/l
   { Chlore = I02 mEq/l

3. Une radiographie de l'abdomen sans préparation qui va par contre confirmer :
   l'existance d'une occlusion fonctionnelle avec présence de quelques niveaux liquides dans le grêle, mais avec une répartition régulière de l'air colique permettant d'éliminer un obstacle organique.
   Ainsi que la présence d'un épanchement intrapéritonéal, les anses grêles étant trop bien cernées et séparées par un liseré mat.

L'INTERVENTION CHIRURGICALE EST ALORS REALISEE le 22 MAI I97I

à 0 h 30, par l'équipe de garde.

- L'enfant est dans un état gravissime avec un ventre chirurgical de type péritonite, sans tumeur palpable,
  sans ictère,
  les urines étant normales.
- Dès l'ouverture du péritoine, on trouve 500 cm3 de bile.
- L'exploration montre une perforation du cholédoque à sa face postérieure. Immédiatement au-dessus du premier duodénum le cholédoque, sous jacent à la perforation, apparait extrêmement dilaté, au point qu'on a pu le confondre avec le duodénum.
- La perforation est suturée par trois points et on pratique un nettoyage soigneux de la cavité péritonéale.
- L'exploration manuelle ne montre pas de cause à cette perforation et l'on n'a pas fait de cholangiographie per opératoire en raison de la gravité clinique de l'état de l'enfant.
- On complète alors par une cholécystostomie de drainage.

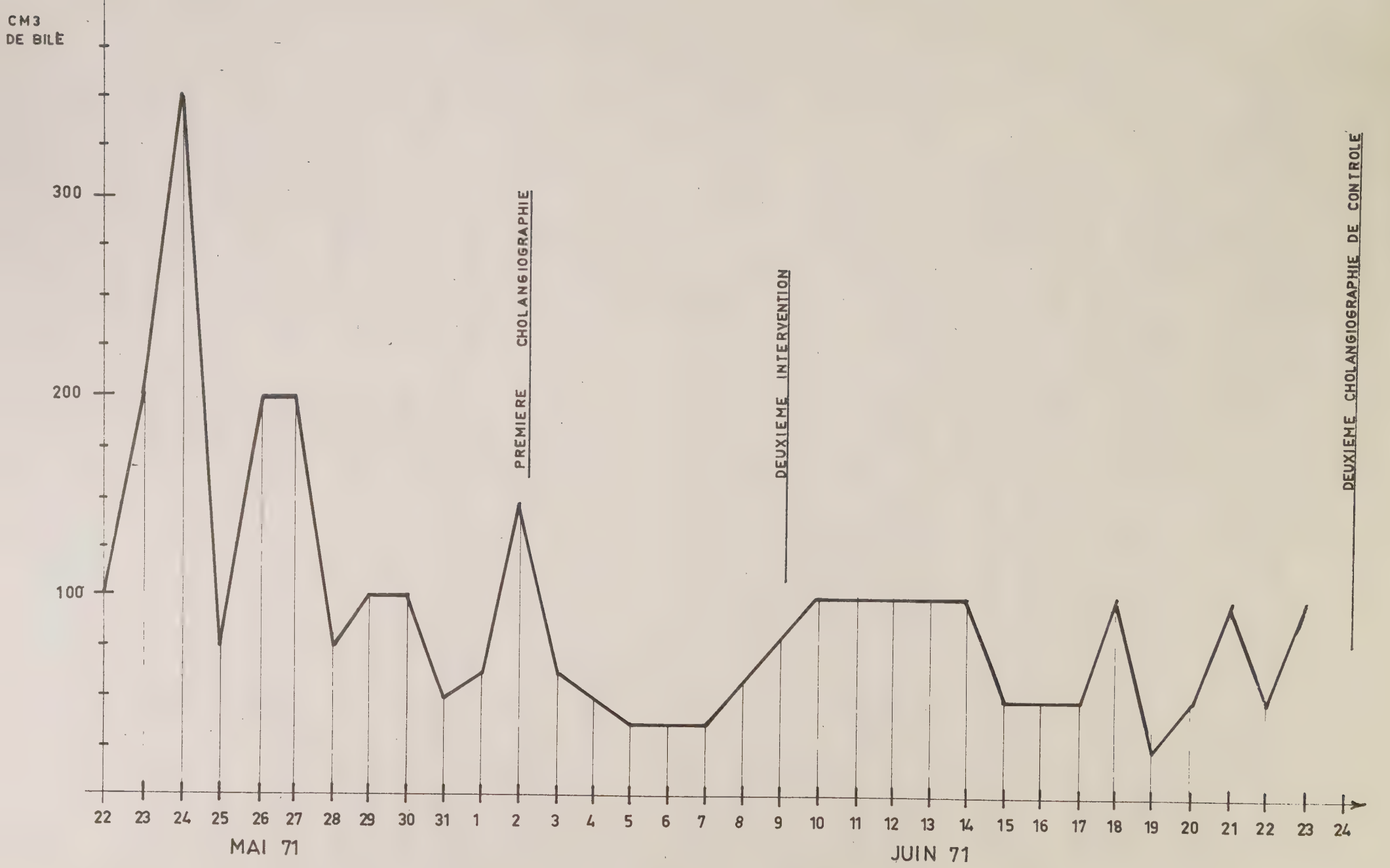
LES SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES

sont relaticement simples.

- Pendant les trois premiers jours :
  . le drainage biliaire est total par la cholécystostomie et les selles se décolorent complètement.
  . Dans les urines apparaissent des traces de sels et pigments biliaires.
  . Il n'y a jamais eu d'ictère.
- Le quatrième jour, on reprend une alimentation orale avec un régime pauvre en graisses.
- Sur le plan thérapeutique on continue l'antibiothérapie instituée dès après l'intervention et associant :
  - l'ampicilline par voie intraveineuse à la dose de 500 mg toutes les 4 heures (soit 3 g/24 h).
  - la gentamycine par voie intramusculaire à la dose de I0 mg toutes les I2 heures.

Cette antibiothérapie sera poursuivie jusqu'au 25 mai pour l'ampicilline et jusqu'au 3 juin pour la gentamycine.

- Quant au drain de cholecystostomie, il continue à donner entre I00 et 200 cm3 de bile par 24 heures, comme en témoigne le schéma n° I.
- L'enfant est apyrétique et a bon aspect.
- Les différents prélèvements péritonéaux restents stériles.




SCHEMA N°1 BILE RECUEILLIE PAR LE DRAIN DE CHOLECYSTOSTOMIE

Le 2 juin 7I on pratique une cholangiographie par le drain de cholécystostomie. Le produit opaque dessine successivement :

- une vésicule de taille normale moulée sur la sonde de cholécystostomie.
- une cystique subnormal, fin, long, tortueux mais non dilaté.
- ce cystique s'abouche au bord droit d'une dilatation pseudo-kystique bisacculaire du cholédoque, surmontée d'une dilatation globale du canal hépatique commun.
- cette dilatation pseudo-kystique s'évacue spontanément à la 30e minute vers le duodénum en même temps que disparait l'opacification de l'hépatique commun.

Il s'agit donc d'une péritonite biliaire, survenant chez une enfant de I2 mois jusque là en bonne santé apparente, secondaire à la rupture spontanée d'un pseudo-kyste du cholédoque.

Le 9 juin 7I, l'état de l'enfant étant à nouveau tout à fait rassurant, le Professeur PELLERIN réintervient :

"Il existe à la réintervention de nombreuses adhérences entéro-péritonéales lâches.

- Le foie est normal.
- Le pédicule hépatique est occupé par un kyste cholédocien
  - de la taille d'une mandarine
  - qui déborde en arrière du duodénum les limites du pédicule hépatique.
- Le canal cystique épaissi par la réaction inflammatoire résiduelle, semble bien s'implanter très bas sur le kyste presque du bord supérieur du duodénum. Il est long et son aspect macroscopique, est bien identique à ce que la cholangiographie indiquait. A savoir un cystique long et tortueux mais non dilaté, rejoignant le kyste à une vésicule normale.
- Les limites supérieures du kyste ne sont pas indentifiables car la dilatation monte jusque dans l'épaisseur du hile du foie.

La radiographie montrait que la voie biliaire principale était dilatée.

- Le pancréas est normal à l'inspection et à la palpation.
- Montage par anastomose biliodigestive sur anse en Y provenant de la deuxième anse jéjunale.

Drainage sous hépatique par penrose après avoir remis en place la sonde de cholécystostomie qui sera maintenue pendant dix jours jusqu'au contrôle cholangiographique et enlevée dès que l'anastomose biliodigestive aura été confirmée"

LES SUITES OPERATOIRES

sont simples.

- Le transit reprend au troisième jour. L'aspiration gastrique est enlevée.
- L'état général est bon. L'enfant est apyrétique.
- La cholangiographie de contrôle faite par le drain le 24 juin 71, montre :

. Abdomen sans préparation, debout;
une bulle gazeuse se projette dans la moitié gauche de l'aire hépatique.

. Cholangiographie ;
Le kyste a diminué de volume et se draine très rapidement dans l'anse grêle.
L'hépatique commun reste très gros mais sa dilatation s'arrête brutalement au confluent biliaire supérieur, et les deux canaux intra-hépatiques sont normaux (ce qui confirme la biopsie hépatique normale).
Sue les clichés de profil, on aperçoit de façon exceptionnelle le cholédoque fin malformé, sous-jacent à la dilatation et responsable de celle-ci.

QUANT AUX PRELEVEMENTS FAITS LORS DE L'INTERVENTION

l'anatomopathologie montre :

I. Sur le fragment du pseudo-kyste

Une paroi conjonctive ne renfermant pas de fibres musculaires lisses mais d'abondants vaisseaux et quelques fibres nerveuses.
Cette paroi est bordée par un épithélium cubo-cylindrique, comme l'est habituellement l'épithélium des voies excrétrices biliaires.
Il n'existe au niveau de ce prélèvement ni manifestation inflammatoire, ni imprégnation biliaire.

2. Au niveau de la bipsie hépatique

"Celle-ci montre des lésions minimes caractérisées essentiellement par l'accumulation dans certains sinusoides hépatiques de leucocytes polynucléés. Il s'agit là, probablement, d'une lésion relativement récente se groupant autour de quelques foyers nécrotiques hépatocytaires.
La morphologie du parenchyme hépatique parait être tout à fait satisfaisante et appelée à un pronostic favorable".

Conslusion

Paroi d'un pseudokyste cholédocien, analogue à celle d'un canal biliaire inflammatoire.

Biopsie hépatique révélant un parenchyme voisin de la normale, dépourvu de fibrome et de stase biliaire, ne renfermant que quelques flots de cellules lymphocytaires.

---

EN RESUME

. Il s'agit d'une péritonite biliaire par perforation d'un pseudokyste du cholédoque chez une enfant de I2 mois sans passé digestif antérieur et chez laquelle le cholépéritoine a été révélateur de la maformation.

. La première intervention a consisté en la fermeture de la perforation et au drainage externe par le drain de cholécystostomie. Les suites opératoires immédiates furent simples.

. Secondairement, une anse montée en Y assura le transit biliaire. Un contrôle radiologique au dixième jour montra le bon fonctionnement de l'anastomose bilio-digestive. Les suites opératoires, là encore, furent simples.

---

EVOLUTION

Le 26 juin 7I, l'enfant quitte le service.

- Elle est apyrétique,
- La paroi est excellente,
- L'état général est également très satisfaisant.
- Le transit intestinal est normal.

Le 9 juillet 7I, l'enfant est floride. Elle ne présente aucun trouble digestif.

Le 23 décembre 7I,

- Elle continue à être en excellent état général,
- Elle pèse I2 kgs,
- Sur le plan digestif : elle ne présente aucun trouble fonctionnel, aucun signe biliaire.
- Il n'existe pas de fièvre pouvant être le témoin d'une angiocholite de reflux.

Le IO janvier 72,

- On pratique un transit gastro-duodénal de contrôle qui montre :

la persistance d'une empreinte sur le premier duodénum, traduisant la persistance de la dilatation cholédocienne.

Par ailleurs, le transit est normal.

Il n'y a pas de reflux bilio-digestif, ce qui devrait éviter toute angiocholite.

Cependant, on note l'existance de deux petites bulles d'air en regard du dixième espace intercostal droit correspondent peut-être à un peu d'air dans les voies biliaires.

Le 2I novembre 72,

soit dix huit mois après l'intervention, à l'âge de 29 mois :

- Taille = 9I,5 cm
- Poids = I4,700 kgs
- L'examen clinique est normal.
- Le développement staturo-pondéral est également normal.
- Sur le plan digestif, il n'existe qu'une légère constipation mais le transit est normal.

=-=-=-=-=-=

# CHAPITRE II

## LES DILATATIONS KYSTIQUES CONGENITALES DU CHOLEDOQUE

# LES DILATATIONS KYSTIQUES CONGENITALES DU CHOLEDOQUE CHEZ L'ENFANT

## DEFINITION

La dilatation kystique congénitale du cholédoque est caractérisée par le "développement sur le canal cholédoque, d'une dilatation de taille variable, pouvant atteindre des dimensions énormes et où la bile stagne".

## FREQUENCE

C'est une affection très rare :

- En effet, depuis le premier cas authentique décrit en I852 par DOUGLAS, la littérature mondiale n'en rapporte que 424 cas faisant d'ailleurs le plus souvent l'objet de publications uniques.
- Elle se manifeste en règle générale dans la seconde enfance ou dans l'adolescence.
- Cependant, parmi les 424 cas rapportés, I04 cas concernent des enfants de moins de I4 ans.:

Parmi les II cas observés entre I953 et I969 par PELLERIN et FEKETE, on note :

. 6 nourrissons de moins d'un an,
. I enfant de un an,
. I enfant de I8 mois,
..2 enfants de deux ans,
. I enfant de cinq ans.

- Au contraire, parmi les 6 cas rapportés par TRAN NGOC NINH dans le service de chirurgie infantile de l'Hôpital de Saïgon, on note :

. I seul enfant de moins de I8 mois.
. I enfant de trois ans.
. Les quatre autres enfants ayant entre 9 et I3 ans.

- Dautre part, l'affection touche essentiellement les filles :

. IO filles et un seul garçon parmi les cas rapportés par PELLERIN et FEKETE.
. 5 filles et un seul garçon chez les chirurgiens Saïgonais.

. L'observation de LAHARY dans sa thèse intéresse également une fillette de II mois.

Cette prédominance de l'affection pour le sexe féminin a été notée per tous les auteurs.

=-=-=-=-=-=

## LA SYMPTOMATOLOGIE CLASSIQUE

La symptomatologie classique de la dilatation kystique congénitale du cholédoque est dominée par l'existance d'une triade associant :

- Douleur
- Ictère
- Tumeur abdominale

Cette association semble correspondre aux formes révélées tardivement.

La douleur

- Elle serait à type de colique vésiculaire, de crampe irradiant à la base du thorax ou à l'épaule droite.
- Mais ceci est bien difficile à apprécier chez le petit enfant.
- C'est une crise paroxystique qui survient le plus souvent chez un adolescent ou un enfant, parfois sans passé pathologique mais qui plus fréquemment a déjà présenté des phénomènes douloureux ou des troubles digestifs dans la première enfance.

L'ictère

est inconstant. Il survient au bout d'un temps variable d'évolution. C'est un ictère par rétention, d'intensité variable, léger ou franc. Il s'accompagne alors de selles décolorées d'urines foncées, riches en pigments biliaires. Mais fait essentiel : cet ictère est intermittent, évoluant par poussées successives avec rémissions spontanées.

La tumeur

suivant sa situation et sa grosseur, elle peut également égarer le diagnostic.

- Dans la plupart des observations il s'agit :
  - . D'une masse arrondie bien limitée,
  - . siègeant dans l'hypochondre droit immédiatement au-dessous du foie dont elle est difficile à dissocier,
  - . de consistance souple, de surface lisse, non douloureuse à la palpation.
- Mais elle peut également :
  - . Etre refoulée à gauche par un gros foie,
  - . Donner le contact lombaire.

- Fait très évocateur :
    . Elle est suceptible de varier de volume, voir de disparaitre d'un examen à l'autre.

Eléments de la triade

En fait, les éléments de la triade peuvent :
-d'une part, disparaitre dans n'importe quel ordre,
-d'autre part, aucun d'eux n'est constamment retrouvé au cours de l'évolution des pseudokystes du cholédoque.

Il est donc nécessaire par des examens complémentaires
d'essayer d'objectiver le gros cholédoque.
- La radiographie de l'abdomen sans préparation, face et profil,
- Surtout le transit baryté gastro-duodénal,
Permettent de préciser la taille, le volume,de la dilatation ainsi que ses rapports avec le canal duodénal.
- Surtout la cholangiographie permettra, d'autant mieux que la dilatation sera moindre, de visualiser le gros cholédoque.

Evolution

Quand à l'évolution, elle est lente et chronique.
Les éléments de la triade régressent au début, puis les crises se reproduisent, entrainant des complications infectieuses ou mécaniques qui peuvent, en l'absence d'intervention chirurgicale, être responsables de la mort dans 50 à 60 % des cas.

A côté de cette symptomatologie classique qui ne s'observe en fait que dans moins de la moitié des cas chez l'enfant, les manisfestations révélatrices sont généralement plus distinctes et permettent d'individualiser deux autres tableaux :

I. LA FORME ICTERIQUE

qui correspond aux manifestations les plus précoces de la maladie.
- Elle a été rencontrée trois fois sur les onze cas publiés par PELLERIN et FEKETE.
Il s'agissait de nourrissons entre deux et trois mois pour lesquels la dilatation pseudokystique du cholédoque prenait place dans la discussion étiologique d'un ictère prolongé du nourrisson.
- Elle n'est rapportée qu'une seule fois sur les six cas de TRAN

N

NGOC NINH chez une fillette de I3 mois qui présentait :

. un ictère rétentionnel de type obstructif,

. Un gros foie,

. un symdrôme hémorragique avec gingivorragies.

- Il est donc nécessaire, avant l'intervention chirurgicale, de REGROUPER LES ARGUMENTS DIAGNOSTICS en faveur un pseudokyste du cholédoque,

. cliniquement, par la recherche d'une tuméfaction sous-hépatique,

. Par l'examen radiologique de l'abdomen sous préparation, de face et de profil en étudiant les contours des opacités hépatiques et sous-hépatiques.

. Par le transit baryté gastro-duodénal essentiellement à la recherche d'un élargissement ou d'un refoulement du cadre duodénal.

. Malgré ces investigations complémentaires, le diagnostic exact ne peut toujours être fait.

- C'est alors l'intervention exploratrice pour cet ictère rétentionnel qui mettra en évidence le pseudokyste du cholédoque :

. soit d'emblé dès la laparotomie,

. soit, si celle-ci est encore minime, grâce à la cholangiographie per opératoire.

- LE PRONOSTIC DE CETTE FORME PRECOCE DU NOURRISSON DOIT ETRE TRES RESERVE. En effet, l'atteinte hépatique est pratiquement constante ici :

. Macroscopiquement, il est constamment augmenté de volume, d'aspect cholostatique,

. Microscopiquement, dans la majorité des cas, il existe déjà une évolution cirrhotique.

- Dans une série de douze cas publiés en I965 par BORDE, on note 5 décès qui correspondent à ces formes ictériques précoces.

- Le cas rapporté par TRAN NGOC NINH a également eu une évolution mortelle par hémorragies digestives.

## 2. LA FORME TUMORALE

C'est en règle, la plus fréquente.

Elle se révèle plus tardivement chez un enfant sans passé digestif par une augmentation de volume de l'abdomen.

- Ell a été quatre fois révélatrice sur les six cas publiés par TRAN NGOC NINH et trois fois sur les onze observations publiées par PELLERIN et FEKETE.

- IL S'AGIT ALORS DE FAIRE LE DIAGNOSTIC D'UNE TUMEUR ABDOMINALE.
- La radiographie simple de l'abdomen permet parfois déjà de préciser :
  - . la taille,
  - . la forme de la tumeur,
  - . ses rapports avec le tractus digestif : estomac, duodénum, angle colique droit.
- Le transit baryté gastro-duodénal face et profil,:confirme :
  - . l'élargisssement du cadre duodénal,
  - . sa projection en avant.
- La cholangiographie dans cette forme est souvent trompeuse :
  - . Elle opacifie des voies biliaires intrahépatiques et accessoires qui sont parfaitement normales.
  - . Le cholédoque est difficile à interpréter le plus souvent car le produit de contraste se dilue dans le pseudokyste.
- Le reste de l'examen est normal : il n'y a pas de splénomégalie.
- Les examens biologiques sont là également normaux, en particulier :
  - . le bilan hépatique,
  - . les tests pancréatiques.
- l'EXPLORATION CHIRURGICALE REVELE alors toujours la dilatation cholédocienne qui est volumineuse.

Quant au foie, il est toujours normal tant macroscopiquement que microscopiquement.

LE PRONOSTIC de cette forme tumérale, contrairement à la précédente, est en règle générale, bon. En effet, le retentissement tant hépatique que pancréatique est nul.

=-=-=-=-=-=

ANATOMO - PATHOLOGIE

La dilatation cholédocienne

Elle est localisé, segmentaire, unique.:

- Elle est de taille variable :
  - . parfois modérée restant alors dans l'hypochondre droit ou même sus et rétropancréatique et elle peut en imposer pour une tumeur pancréatique.
  - . parfois volumineuse descendant dans l'abdomen jusqu'au niveau de la crête iliaque, voir même jusqu'au promontoire sacré.
- Son développement en hauteur :
  - . La jonction avec le cholédoque terminal est toujours nette mais d'exploration mal aisée à la face postérieure du pancréas.

Pour TRAN NGOC NINH il existe un "contraste évident entre l'énorme dilatation kystique et l'étroitesse du canal qui lui succède".
D'autre part, on retrouve constamment une angulation très aigue entre la dilatation et le cholédoque sous-jacent qui est couché sur la paroi du kyste.
Par contre, pour PELLERIN et FEKETE, le cholédoque n'était visible sous le kyste qu'une seule fois et ils n'ont jamais observé l'aspect précédent décrit par TRAN NGOC NINH.

  - . La limite supérieure de la dilatation est par contre beaucoup moins nette mais a une importante valeur pronostic.

Il semble en effet que chez un même malade la dilatation tende à englober pratiquement de façon constante le confluent biliaire inférieur : les extrémités inférieurs des canaux cystique et hépatique étant écartées sur plusieurs millimètres.

  - . Le confluent biliaire supérieur peut également participer à la dilatation : les deux canaux hépatiques naissant alors directement sur la tumeur.
  - . Dans certains cas même, volontiers les plus jeunes, la dilatation atteint la totalité des voies biliaires intra-hépatiques. Elle s'accompagne alors de profonds remaniements histologiques du foie (cirrhose biliaire).

- Il existe surtout constamment un vrai bas-fond qui descend considérablement plus bas que l'abouchement du cholédoque terminal.

Les rapports du pseudokyste cholédocien avec le duodénum

Ces rapports sont aussi très variables.

- Dans les cas les moins importants, il reste sus-duodénal.
- Mais dans les CAS LES PLUS VOLUMINEUX, le pseudokyste est toujours rétroduodénal.

Cependant il peut :

- soit étirer la deuxième portion du duodénum et la rejeter complètement vers la ligne médiane (schéma n° 2 - Fig n° I).
- soit à l'inverse, coiffer tout le cadre duodénal qui s'arrondit alors, réalisant un turban qui coiffe la calotte kystique (schéma n° 2 - Fig n° 2).

Les rapports du pseudokyste avec les canaux pancréatiques

Ces rapports sont également modifiés.

Les canaux de WIRSUNG et de SANTORINI sont en effet très fréquemment englobés dans la paroi du kyste, elle-même recouverte à sa surface antérieure par la tête du pancréas.

Parfois même, le pseudokyste semble se développer dans la tête du pancréas, pouvant en imposer pour un kyste pancréatique.

- Ainsi on comprend mieux la possibilité d'association d'une pancréatite subaigue ou chronique à un pseudokyste cholédocien.
- Sur les onze cas publiés par PELLERIN et FEKETE, "le pancréas fut retrouvé macroscopiquement sain, huit fois, mais trois fois, il présentait par son aspect et sa consistance, des signes de pancréatite chronique". Dans un cas où une biopsie fut pratiquée, elle était cependant sub-normale, tandis que sur un examen histologique plus approfondi sur une pièce d'autopsie, apparaissaient nettement fibrose et atrophie pancréatiques".
- Dans l'observation n° II de TRAN NGOC NINH, l'affection a été révélée par un tableau de pancréatite oedèmateuse aigue chez une enfant de I3 ans.

A l'intervention, "le pancréas qui se colle en avant du kyste apparait pâle et dur, mais non oedémateux. Il n'y a pas de steatonécrose".

- De même DESORGNER a publié le cas d'un pseudokyste du cholédoque chez un enfant de quatre ans révélé par une pancréatite chronique.

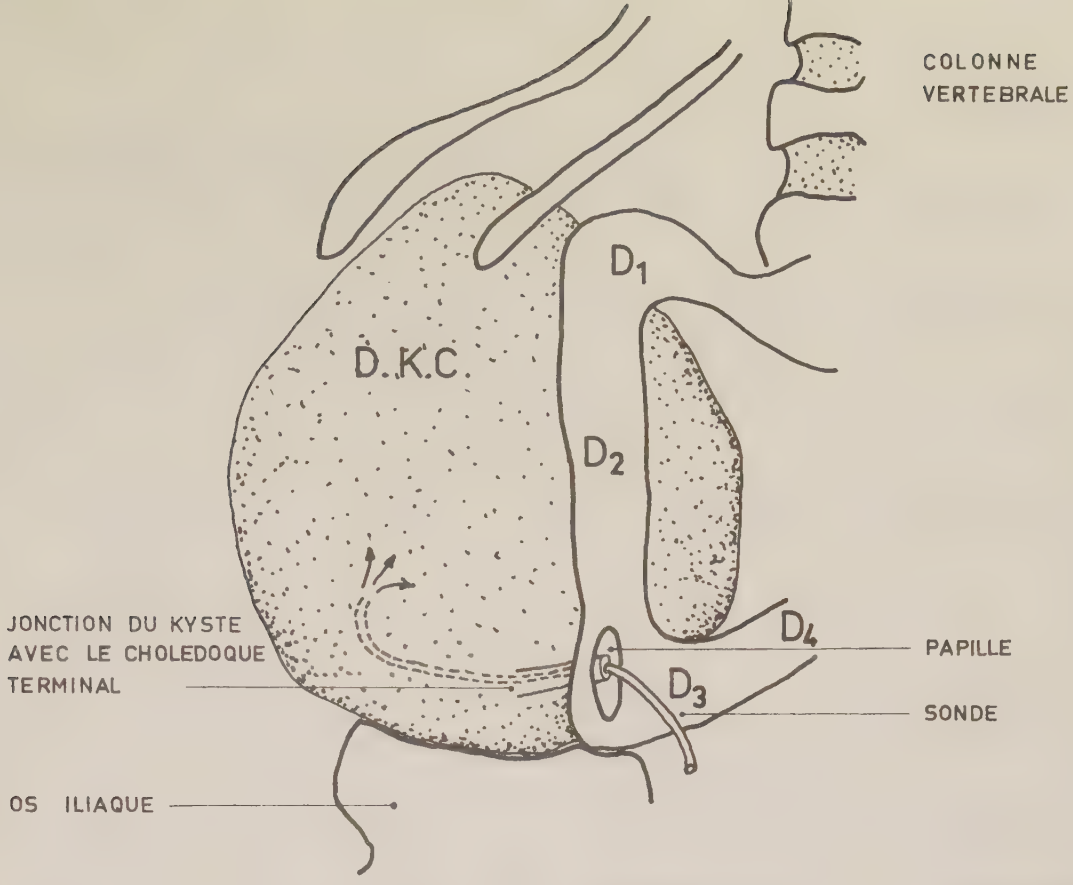



FIG. 1 DILATATION KYSTIQUE CONGENITALE DU CHOLEDOQUE A DEVELOPPEMENT EXTERNE

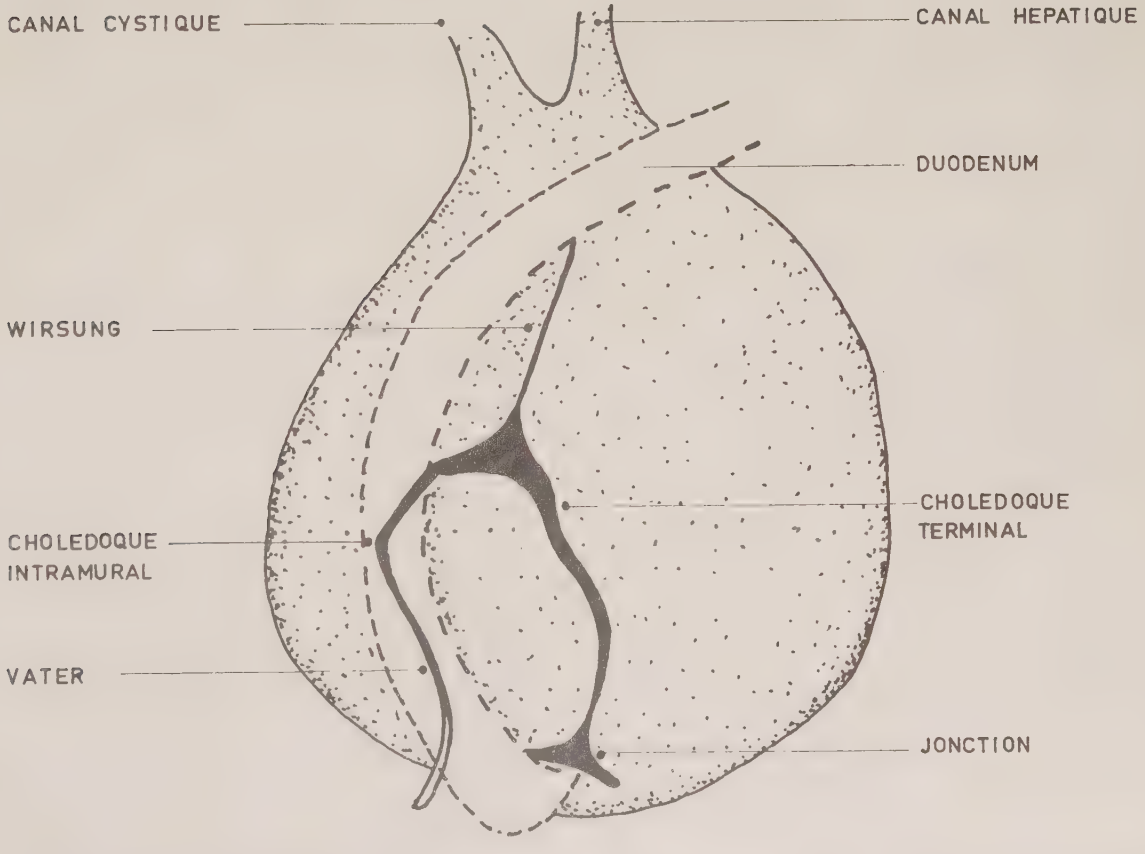



FIG. 2 DILATATION KYSTIQUE CONGENITALE DU CHOLEDOQUE A DEVELOPPEMENT INTERNE

SCHEMA Nº 2

Les voies bilaires en amont de la dilatation

- Elles participent très souvent à la formation de la dilatation pseudokystique.
- le cystique et l'hépatique commun sont très souvent augmentés de volume, mais il restent cylindriques.
- Quand la dilatation atteint les canaux hépatiques droit et gauche, leur abouchement dans celle-ci reste large.
- Si la cholostase se prolonge, il peut exister une hépatomégalie de type cirrhotique.

Le cholédoque terminal

Son aspect est en général, moins bien étudié.

L'école Saïgonaise rapporte :

. dans 5 cas (3 autopsies plus 2 interventions)
l'existance d'une sténose ou d'un rétrécissement au bas cholédoque.

. dans 3 cas (à l'autopsie)
l'existance d'une coudure.

. dans 9 cas (5 autopsies plus 4 interventions)
les auteurs estiment que le cholédoque terminal est normal et perméable.

=-=-=-=-=-=

LES DONNEES DE L'HISTOLOGIE

Contrairement aux précédentes elles sont très souvent difficiles à interprêter.

En effet, l'infection est souvent très intense et modifie considérablement la structure de la paroi. On se trouve alors en présence d'une paroi :

- qui a perdu pratiquement tout son épithélium,
- qui est infiltrée par de nombreuses polynucléaires,

et où les fibres musculaires et élastiques sont absentes.

Il peut même parfois exister de véritables micro-abscès, mais parfois si l'infection est apparemment absente, on peut noter un envahissement important de la paroi par une collagénose intense.

Celle-ci traduit donc, là encore, une infection mais atténuée de la poche ayant entrainé progressivement un épaississement de la paroi, avec une sclérose qui étouffe les structures normales du cholédoque.

Les données fournies par l'histologie sont donc surtout intéressantes

- Quand il n'y a pas d'infection,
- Ou que celle-ci est minime.

On note alors l'existance d'anomalies structurales au niveau

- de la dilatation
- du cholédoque terminal.

Au niveau de la dilatation

Ces anomalies sont très diverses et difficiles à interprêter. Elles semblent cependant être la résultante des deux facteurs infectieux et mécanique.

- Parfois on note de façon évidente :
  - une hyperplasie associée à une hypertrophie du muscle. La paroi du segment, dilatée est alors très épaisse et il existe un réelle tunique musculaire, bien individualisée en deux couches séparées par une mince membrane conjonctive. Dans ce cas, l'infection est minime.
- Ailleurs au contraire, il existe :
  - une véritable atrophie musculaire associée à une collagénose intense de la paroi.

- En réalité ces deux aspects apparemment contradictoires de la paroi du pseudokyste réprésentent deux stades évolutifs d'un même processus.

. Tant que l'obstacle au niveau du cholédoque terminal est incomplet, le muscle lutte, expliquant l'hypertrophie et l'hyperplasie.

. Puis secondairement, l'obstacle se complétant, la distension s'installe : le muscle s'atrophie alors très rapidement tandis que la collagénose augmente.

Quant aux remaniements structuraux du cholédoque terminal, ils sont minimes. On peut noter cependant :

. une discrète augmentation du réseau capillaire sous épithélial,

. une légère desquamation de l'épithélium par place.

Par contre, les différentes couches de la paroi restent toujours distinctes.

L'atteinte hépatique

Elle est jugée sur le bilan biologique préopératoire et la biopsie hépatique.

Elle est très fréquente dans les formes à manisfestation précoce.par un ictère rétentionnel.

Elle est en fait, toute la gravité.

a. cirrhose biliaire :

- Cliniquement, le foie est en règle augmenté de volume de type cholostatique.

- L'examen macroscopique du foie pendant l'intervention, de même que son étude histologique lors de la biopsie, révèle déjà une atteinte cirrhotique importante.

- Selon GUBLER, cette cirrhose biliaire cependant, présentait certaines nuances qui permettraient de la différencier de celles accompagnant les autres malformations extra ou intrahépatiques :

. Sclérose périportale plus collagène
plus dense
moins richement cellulaire
ne s'infiltrant qu'exceptionnellement entre les travées de façon pénicillée.

. Néocanalicules biliaires
plus ramifiés
tortueux avec lumière étroite, collabée.

- La rétention biliaire demeure intralobulaire dans les cellules ou les canalicules,
  mais n'intéresse qu'exceptionnellement les passages de Hering,
  et n'intéresse pratiquement jamais les canaux extralobulaires.
- Présence dans le parenchyme hépatique, autour des espaces portes, de petits infiltrats inflammatoires à polynucléaires souvent éosinophiles, occupant la lumière des sinusoïdes.

b. évolution "atrésiante"

Malgré la levée précoce de l'obstacle, l'évolution du processus cirrhogène continue assez fréquemment.

En effet, PELLERIN et FEKETE rapportent le cas d'un enfant qui, opéré à deux mois pour un ictère de type obstructif, présentait déjà une cirrhose cholostatique avec fibrose intense.

Trois ans plus tard, la biopsie chirurgicale hépatique montrait une progression de l'altération hépatique avec évolution "atrésiante" de la fibrose des canaux hépatiques malgré l'absence de tout obstacle sur les voies biliaires extra-hépatiques.

Auuterme de l'étude des dilatations pseudokystiques du cholédoque décrites dans la littérature, nous constatons donc que :

- Si la symptomatologie du cas que nous rapportons s'écarte nettement du tableau classique,
- Par contre, les données tant de l'anatomopathologie que de l'histologie sont tout à fait comparables aux cas décrits dans la littérature.

=-=-=-=-=-=

## DONNES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Essayons maintenant à la lumière des données anatomopathologiques et histologiques d'envisager les différentes hypothèses physiopathologiques soulevées par les pseudokystes du cholédoque et voyons pour chacune d'elles les éléments positifs et négatifs qu'elles contiennent.

Les premiers auteurs ayant décrit la dilatation kystique congénitale du cholédoque la rapportèrent à une cause mécanique.

- En effet, ils avaient constaté qu'elle se développait toujours au-dessus d'une sténose ou d'une atrésie, comme en témoignait la couduré du cholédoque terminal sur le kyste qui entrainait une disposition en valve.
- Mais CACHIN a démontré parallèlement qu'une compression ou une obstruction néoplasique du cholédoque n'entrainait jamais de rétro-dilatation de type kystique.
- Enfin, rien ne permet d'affirmer que l'angulation du cholédoque terminal est primitive. Elle peut très bien être secondaire au développement de la poche dilatée.

Ensuite on considéra la dilatation comme primitive

En effet, on avait observé une telle malformation chez un foetus à terme (cas rapporté par GROSS et HEILIGER). En 1936 YOTUYA NAGI explique cette malformation par une inégalité de prolifération des cellules épithéliales du bourgeon biliaire au stade où le cholédoque n'est pas encore tunéllisé.

Plus récemment, certains auteurs ont invoqué une dysembryoplasie

- Ils constatèrent que la dilatation était toujours située au-dessus d'un canal de calibre strictement normal.
- Ils invoquèrent donc à l'origine de cette dilatation une dystonie du plexus nerveux localisée au pseudokyste par analogie avec certains autres organes.
- Le kyste ainsi formé, a donc tendance a augmenter progressivement de volume et par son propre poids, il tire sur les voies biliaires, entrainant secondairement une stase et une coudure.

Mais l'histologie a facilement permis de refuser cette hypothèse en montrant l'existance des plexus nerveux au niveau de la dilatation.

Nous voyons donc que si la congénitalité de cette affection est bien acceptée par presque tous les auteurs, la cause première de la malformation reste encore du domaine des conjonctures.

Cependant les auteurs Saïgonais ont confronté aux données anatomo-pathologiques et histologiques certains contrôles physiologiques faits directement lors de l'intervention.

Ils on noté :

- que la poche de la dilatation est toujours fermée en bas : l'obstacle en aval reste vraisemblablement longtemps incomplet et ne se complète qu'au cours des épisodes de cholédocité terminale.
- Que la pression intrakystique est toujours très importante de IO à 50 cm3 d'eau selon les observations.
- Que d'autre part, l'injection de produit de contraste dans la poche sous pression, de même que la compression manuelle n'ont jamais fait soudre de liquide par l'orifice inférieur.
- Qu'enfin la pression intraluminale du bas cholédoque reste constamment nulle même si l'on comprime la dilatation en amont.

Donc, aucune communication physiologique n'a pu être mise en évidence entre la poche et le cholédoque terminal.
En revanche, la dilatation communique toujours très largement avec les canaux d'amont.

- Contrastant avec cette symptomatologie fonctionnelle d'obstacle complet, les auteurs Saïgonais ont prouvé que paradoxalement le bas cholédoque restait toujours anatomiquement perméable :
  - il est très facile à cathétériser par le duodénum au niveau de la grande papille,
  - d'autre part, si le cathétérisme par le kyste est en règle techniquement plus difficile, il n'en reste pas moins toujours réalisable.
  - Surtout cliniquement, l'ictère est inconstant et transitoire.
- Quelle est donc alors la nature de cet obstacle fonctionnel siègeant au niveau du bas cholédoque ?
  - Il semble qu'avec les chirurgiens Saïgonais il faille accorder un rôle primordial à la coudure.
  - En effet, dans une observation, après avoir vérifié que l'obstacle fonctionnel était complet entre le bas cholédoque et la dilatation, ils ont disséqué et libéré le bas cholédoque jusqu'à son abouchement dans la poche.

. Immédiatement un flot de liquide a afflué dans le duodénum.

. Mais il semble bien également que l'obstruction siège dans tout le cholédoque terminal.

Les constatations opératoires et histologiques permettent certes pas de mettre en doute la cholédocite terminale.

Celle-ci est reponsable d'un oedème pariétal qui entraine à son tour un rétrécissement cordiculaire.

Ensuite la paroi se sclérose complétant l'obstruction et entrainant une augmentation rapide de la dilatation.

En résumé

Il semble bien que le primum movens de la dilatation kystique congénitale du cholédoque soit une sténose congénitale du bas cholédoque.

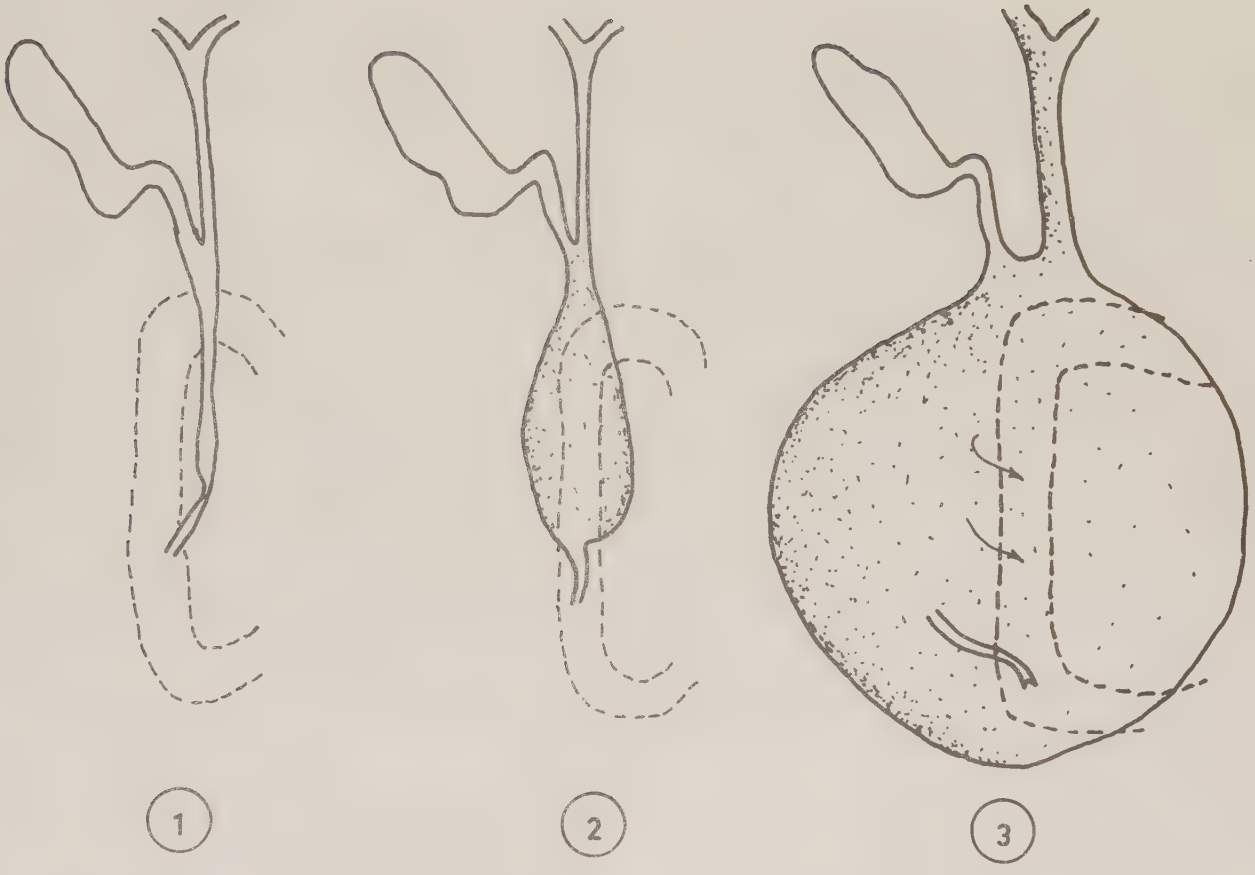
- Tant que celle-ci reste pure, la dilatation est le plus souvent modérée et asymptomatique.

Malgré une certaine stagnation de la bile, il n'y a pas de véritable stase tant que ne se produit pas la première poussée de cholédocite terminale.

- Ensuite, les poussées vont se succèder, entrainant une sclérose de plus en plus importante et la dilatation kystique va devenir de plus en plus volumineuse.

=-=-=-=-=-=

# FORMATION D UNE DILATATION KYSTIQUE CONGENITALE DU CHOLEDOQUE




1. STADE I STENOSE DU CHOLEDOQUE TERMINAL
2. STADE II DEBUT DE DILATATION
3. STADE III DILATATION KYSTIQUE PLEINEMENT CONSTITUEE

REMARQUER LA COUDURE AU NIVEAU DE LA JONCTION ; LE DEVELOPPEMENT EXTERNE DE LA DILATATION QUI ENTRAINE UN RETOURNEMENT DU DUODENUM DANS LE SENS DES FLECHES ; L'ETIREMENT DU DUODENUM SUS VATERIEN.

( D'APRES CAROLI ET MARCOULIDES)

# LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA DILATATION KYSTIQUE CONGENITALE DU CHOLEDOQUE

Le principe de l'intervention ne se discute presque plus.
Cependant, la date de celle-ci peut être différemment envisagée.
- Elle s'impose le plus rapidement possible quand la dilatation kystique congénitale du cholédoque a une traduction clinique.
- Par contre, lorsque celle-ci est asymptomatique, on peut temporairement sursoire à l'intervention.
- Cependant, la connaissance des complications gravissimes qu'elle peut faire encourir au malade doit obligatoirement conduire à intervenir.

L'intervention consiste en une anastomose biliodigestive qui réalise un drainage interne physiologique de la dilatation.

## I. METHODES CHIRURGICALES

a; en dehors du drainage biliaire externe de sauvetage.

- . kystostomie cutanée ou
- . cholécystostomie

b. le traitement de la dilatation kystique congénitale du cholédoque se résume à trois procédés.

- . L'anastomose cholécysto-intestinale qui est un procédé d'exception et inutile dans la plupart des cas où la vésicule n'est pas dilatée.
- . La cholédocokysto-duodénostémie.
- . La cholédocokysto-jéjunostémie sur anse montée en Y.

Ces deux derniers procédés sont les plus couramment utilisés.

c. ces différentes techniques opératoires entrainent une disparition de la stase biliaire et devraient permettre au segment dilaté de revenir à ses dimensions normales.

d. elles assurent un drainage interne de la poche de dilatation.

## 2. INDICATIONS RESPECTIVES DE CES DIFFERENTES METHODES

a. les anastomoses cholédocysto-intestinales

Elles sont réalisables quand le canal cystique est perméable.
Elles doivent être réservées au cas où les anastomoses cholédoco-intestinales sont difficiles à réaliser ; par exemple quand le pseudokyste du cholédoque est trop petit et situé derrière le pancréas.

b. l'anastomocholédocokysto intestinale

Elle représente le traitement électif des pseudokystes du cholédoque. Il s'agit d'une kystojéjunostomie sur anse montée en Y. Cependant, cette technique ne met pas complètement à l'abri d'une angiocholite ascendante.

Celle-ci semble cependant être exceptionnelle si l'anse intermédiaire est suffisamment longue : environ 40 cm chez un enfant de 6 mois. En effet, l'anse gardant son péristaltisme joue un rôle anti-reflux efficace par rapport au contenu intestinal.

c. la cholédocokysto-duodénostomie

Elle est plus aisée à réaliser et surtout plus rapide, ce qui peut compter dans une forme ictérique du nourrisson avec insuffisance hépatique.

Son grand inconvénient est d'entrainer un reflux digestif dans les voies biliaires, source constante d'angiocholite.

Cette anastomose doit avoir des indications limitées et doit être modifiée au profit d'une cholédoco-jéjunostomie sur anse en Y s'il survient un seul épisode d'angiocholite.

Enfin, quelque soit la technique opératoire il peut être utile de lui associer une cholécystostomie pour permettre une exploration radiomanométrique des voies biliaires.

=-=-=-=-=-=

# CHAPITRE III

## LES CHOLEPERITOINES

# C H O L E P E R I T O I N E

Nous allons maintenant envisager le deuxième aspect de notre observation qui fut en fait révélateur de l'affection : la présence d'un épanchement biliaire intrapéritonéal.

## D E F I N I T I O N

On entend par cholépéritoine un épanchement biliaire libre ou cloisonné dans la grande cavité péritonéale en relation avec une des voies biliaires principale, accessoire ou intra-hépatique et dont l'étiologie et la signification sont très variées.

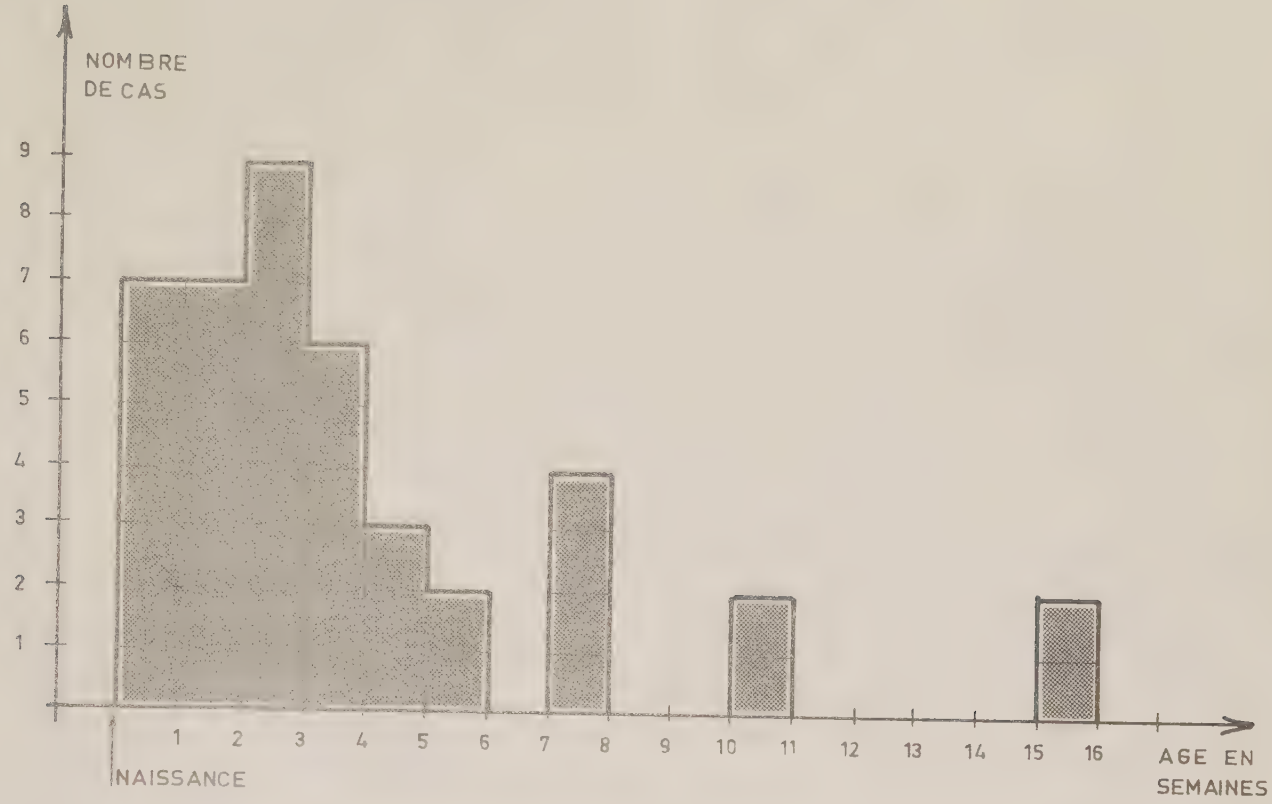
## F R E Q U E N C E

Il s'agit d'une affection très grave chez le nourrisson. Il n'en existe guère plus qu'une cinquantaine de cas dans la littérature depuis 38 ans, date à laquelle cette affection a été décrite.
Il faut, à l'opposé, insister sur le début très précoce de la maladie (cf. tableau n° 3), très fréquent jusqu'à l'âge de un mois et demi et nettement plus rare ensuite.

## S Y M P TOO M A T O L O G I E

Quelque soit le siège de la perforation et sa cause, on peut rencontrer systématiquement deux tableaux clinique :

- un tableau de péritonite aigue avec ou sans ictère
- un tableau évoquant une évolution subaigue, cas le plus fréquent.



AGE LORS DES PREMIERS SIGNES ( D´APRES J.GUISOLFI ET COLL. )

# TABLEAU N° 3

Cholédopéritoine d'évolution subaigue

On peut rencontrer plusieurs tableaux le plus souvent chez un nourrisson de 2 à 6 mois ; cependant il s'agit d'un ictère de type rétentionnel cutanéo-muqueux, avec urines foncées et des selles décolorées. Cet ictère est apparu après un intervalle libre. Il est en règle, modéré sans augmentation importante du volume du foie.
L'état général demeure bon.
Ce n'est qu'après 15 jours à trois semaines qu'apparait une distension progressive de l'abdomen tandis que l'ictère décroit parallèlement. Petit à petit se constitue un véritable épanchement liquidien intra-péritonéal avec circulation veineuse collatérale, abdominale, tandis que l'état de l'enfant se détériore insensiblement.

- Beaucoup plus rarement on peut se trouver en présence

{ d'un épanchement isolé
{ d'un ictère obstructif isolé
{ d'une tumeur de l'abdomen avec ou sans ictère.

Dans ces formes à évolution lente aucun examen para-clinique, hormis la ponction du péritoine, ne permet d'affirmer le diagnostic "cholépéritoine".

- En effet, l'hémogramme est le plus souvent normal, tout au plus peut-on noter une très discrète hyperleucocytose.
- Le caractère rétentionnel de l'ictère ne permet pas non plus de cerner très étroitement le diagnostic.
- Enfin, les épreuves fonctionnelles hépatiques sont en règle normales.
- Par contre, l'examen radiologique de l'abdomen met souvent en évidence une opacité généralisée, de densité variable de toute la cavité péritonéale.
Parfois aussi, il révèle une aérobilie ou des niveaux liquides.
Il oriente donc vers le diagnostic d'épanchement péritonéal.
- C'est en dernier recours la ponction du péritoine qui permettra d'affirmer la nature bilieuse de cet épanchement. Elle ramène un liquide de couleur variable {jaune clair
{acajou
{le plus souvant verdâtre
contenant des sels et pigments biliaires entre 8 et 40 g/100 cm3.
Dans les cas rapportés par BORDE et COTONI, il n'a été retrouvé septique que 3 fois sur 33 cg étudiés.

A L'opposé de cette évolution chronique, on peut plus rarement, se trouver en présence d'une symptomatologie aigue.

Il s'agit alors d'un tableau de péritonite aigue.

Il survient chez un nourrisson jusque là en bonne santé apparente.

Il est marqué par :

- un refus alimentaire absolu,
- des troubles du comportement à type de gémissements, d'agitation,

et en 24 - 48 heures, se trouve réalisé un tableau d'abdomen aigu.

L'enfant est dans un état gravissime.

Il existe en règle un arrêt absolu des matières et des gaz.

A l'examen :

- La paroi est inflammatoire , oedématiée avec une circulation collatérale superficielle.
- L'abdomen est distendu, sensible dans son ensemble, et il n'existe le plus souvent pas de défense nette.

- L'examen radiographique de l'abdomen :

cliché debout de face, sans préparation montre des niveaux liquides au niveau du grêle confirmant l'iléus.

L'intervention s'impose d'urgence et affirmera le diagnostic après exploration manuelle minutieuse des voies biliaires, avec cholangiographie per opératoire si possible.

## E V O L U T I O N

On conçoit aisément qu'elle soit étroitement liée à la précocité de l'intervention chirurgicale.

Sur les 45 cas rapportés par BORDE et COTONI :

- 5 malades n'ont pas été opérés. Ils sont tous morts.
  Il s'agissait de cholépéritoines d'évolution subaigue.
- 40 malades ont été opérés : 8 sont morts
  32 ont guéri.

Non opérée, l'évolution est donc toujours fatale, tandis qu'après l'intervention chirurgicale, 75 % des malades guérissent sans séquelles.

ETIOLOGIE DES CHOLEPERITOINES

Nous allons maintenant envisager les principales lésions des voies biliaires qui sont à l'origine des cholépéritoines et les comparer à celle de notre malade.

Nous allons envisager tout d'abord LE SIEGE habituel de la perforation :
selon la statistique rapportée par GUISOLFI et ses collaborateurs sur 52 cas de cholépéritoine diagnostiqués lors de l'intervention ou de l'autopsie :

- La perforation a été retrouvée 42 fois seulement.
  ELLE SIEGE LE PLUS FREQUEMMENT SUR LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE (33 cas) et avec une fréquence toute particulière (I6 cas) à la jonction du canal hépatique commun et du canal cystique.
  Par contre, elle n'est pas retrouvée dans 4/5 des cas (6 cas) au niveau du cholédoque.
  MAIS LA PERFORATION PEUT EGALEMENT SIEGER AU NIVEAU DE LA VOIE BILIAIRE ACCESSOIRE (9 cas).
  Elle est alors localisée, soit au niveau de la vésicule biliaire (4 cas),
  soit à la jonction de celle-ci avec le canal cystique (3 cas).
- ENFIN SUR LES IO CAS OU LA PERFORATION DES VOIES HILIAIRES N'A PAS ETE RETROUVEE, 3 fois ce fut après cholangiographie per opératoire ou verification anatomique.
- De même, le cas rapporté par LAHARY dans sa thèse n'a permis de retrouver aucune solution de continuité tant à l'examen macroscopique que microscopique se la dilatation.
- L'existance du cholépéritoine sans perforation semble bien indiscutable.

- Voyons maintenant l'aspect des voies biliaires au cours de cholépéritoines :
les malformations de celles-ci sont en effet fréquentes. IO cas de malformations sont rapportées par GUISOLFI qui se répartissent ainsi :

- 2 cas de diverticules
- I cas de dilatation kystique congénitale du cholédoque
- 4 cas de sténoses congénitales du cholédoque
- I cas de canal cystique non perméable
- I cas de vésicule "solitaire"
- 2 cas d'obstacle "oddien".

- En dehors de ces malformations, les auteurs rapportent :
  - I3 cas de lithiase des voies biliaires
  - 6 cas de "bile épaisse"
  - 5 cas d'infections bactériologiquement prouvées.

Nous pouvons donc constater que les malformations des voies biliaires sont retrouvées pratiquement aussi fréquemment que la lithiase à l'origine des cholipéritoines.
Par contre, au sein de ces malformations, le pseudokyste du cholédoque reste une affection rare.

## P H Y S I O P A T H O L O G I E

De l'ensemble de ces données essayons finalement de comprendre la physiopathologie de ces cholépéritoines.

Hormis l'ictère dont le mécanisme est ignoré, les principaux signes cliniques de la maladie s'expliquent assez facilement à la lumière de ce qui précède :

- Dans la forme à évolution aigue. L'inondation péritonéale par une quantité massive de bile jointe éventuellement à la septicité de celle-ci rend bien compte du tableau de péritonite aigue avec état subocclusif.
- A l'inverse dans la forme à évolution subaigue, l'existance d'un épanchement bilieux libre ou cloisonné de la cavité péritonéale, mais se constituant très progresssivement explique parfaitement le ballonement abdominal.

L'existance d'un cholépéritoine sans perforation, semble induscutable. Elle a été vérifiée anatomiquement trois fois :

- dans deux cas cependant, la pathogénie du cholépéritoine n'a pu être expliquée,
- Par contre, dans l'observation de dilatation kystique congénitale du cholédoque rapportée par LAHARY, le cholépéritoine serait lié à une transudation de la bile à travers la paroi altérée du cholédoque.

# C O N C L U S I O N

Au terme de cette étude des cholépéritoines, nous voyons donc que le tableau présenté par notre jeune malade s'éloigne considérablement de la symptomatologie usuelle des cholépéritoines quelqu'en soit le mode évolutif.:
En effet, les signes d'appel ne furent nullement évocateurs d'une affection abdominale.
Bien au contraire, l'existence des troubles de la conscience à type de torpeur associés à des vomissements orientèrent initialement vers une atteinte encéphalitique.

Ce n'est que quinze jours après le début des troubles que brutalement la symptomatologie s'est modifiée, devenant très évocatrice d'une péritonite aigue qui fut l'accident révélateur de l'affection.

=-=-=-=-=

# CHAPITRE IV

# CONCLUSIONS GENERALES

# C O N C L U S I O N S  G É N É R A L E S

I. Nous avons rapporté ici une observation singulière de péritonite biliaire par perforation d'un pseudokyste du cholédoque chez une fillette de douze mois.
Cette observation est remarquable.:

Par la latence clinique absolue du pseudokyste
puisque,

- ni la symptomatologie classique du pseudo-kyste du cholédoque faite de crises douloureuses intermittentes.associées à un ictère intermittent et à une tumeur abdominale perceptible à la palpation.
- ni la symptomatologie à type d'ictère rétentionnel plus évocatrice des manisfestations précoces de la maladie n'ont été retrouvée chez notre jeune malade.

Par sa révélation brutale
lors d'un accident évolutif aigu :

- La rupture du kyste dans la grande cavité péritonéale. Mais là aussi la symptolmatologie fut très différente de la symptomatologie classique.; notre malade ayant initialement présenté des troubles orientant plutôt vers une atteinte encéphalique.

2. Quand à la physiopathologie de cette affection, il semble bien que l'absence de modification structurale majeuresde la paroi du kyste permette d'éliminer une origine dysembryoplasique de l'affection. Par contre, l'existance d'un obstacle fonctionnel complet au niveau du cholédoque terminal, constrastant avec une perméabilité anatomique :
    - Le cholédoque terminal peut en effet toujours être cathétérisé soit à partir du duodénum, soit à partir du kyste.
    - Semble plaider en faveur de l'hyposthèse de la sténose initiale du bas cholédoque par coudure primitive de celle-ci. De même, le fait que la dilatation puisse exceptionnelement disparaitre après cholécystostomie apporte une preuve de plus à

l'hypothèse de la sténose initiale du bas cholédoque à l'origine de la dilatation kystique.

3. Cette observation est également intéressante car elle représente une cause rare de cholépéritoine.
   - Tout d'abord, elle est révélée à l'âge de II mois ½, ce qui est relativement tard.
   - La symptolmatologie inaugurale a initialement été trompeuse ; pseudo-encéphalitique. Ce n'est que secondairement qu'elle a revêtu une allure aigue, alors que le plus fréquemment les cholépéritoines ont une symptolmatologie lente, subaigue.
   - Enfin, les pseudokystes du cholédoque représentent une malformation exceptionnellement retrouvée à l'origine des cholépéritoines du nourrisson.

4. Mais surtout, cette observation rapporte un des rares cas où la guérisson a été obtenue après deux interventions successives. Actuellement, avec un recul de I8 mois, on peut affirmer :
   - que l'enfant présente un développement staturo-pondéral très satisfaisant,
   - que le transit digestif est strictement normal.
   - et qu'elle ne pose aucun problème à ses parents.

=-=-=-=-=-=

# CHAPITRE V

# BIBLIOGRAPHIE

# B I B L I O G R A P H I E

ARCHAMBAULT (H.), ARCHAMBAULT (R.) et LASKER (G.W.)-Gholedockus cyst : a case treated by Roux type anastomosis of jejunum to the cyst. - Ann. Surg. I32, II44, I950.

ATTARS and OBEIO (S.)-Congenital cyst of the common bile duct. A review 37, the litterature and a report of 2 cases. - Anne Surg. I32, 289, I955.

BARBE (P.) - Chélépéritoine néonatal par perforation des voies biliaires. Arch. Ff. Pédiatrie 20, 8, IOI9-I020, I963.

BORDE (S.) et COTONI (A.) - Cholépéritoine et perforation des voies biliaires chez le nourrisson. Annales de Ch. Infantile I966, 7.287.

BYRNE (J.J.) et BOTTOMLEY (G.I.) - Bile peritoritis in infancy. Am J. of Dis of children, 85, 694 - 697, I953.

CACHIN (M.L.) - Les dilatations kystiques congénitales du canal cholédoque. Paris Médical 39, 2I9, I949.

CALOERA (R;), CAYROCHE (P.), BORDE (J.), BRUAULT (A.) et ROSSIER (A.) Cholépéritoine du nourrisson par perforation des voies biliaires Sem. hosp. Ann. Pédiatrie 40-70, 659-663, I964.

CAROLI (J.) et MARCOULIDES (G.) - Contribution à l'étude de la pathogénie des dilatations congénitales du cholédoque. Arch. Mal. App. Dig. Paris 42. 2045-2060, I953.

COTONI (A.) - Cholépritoines et perforations spontanées des voies bilaires du nourrisson. Thèse Paris I966.

COUINAUD (C.) - Anatomie de l'abdomen. T II.

DESORGHER (G.), AMPE (J.), DUCOULOMBIER (H.) et LAMORIL (P.) - Dilatation kystique congénitale du cholédoque révélée par une pancréatite chez un enfant de 4 ans - Kysto-jéjunostomie sur une anse montée en Y - Guérison. Ann. Chir. Inf. 2.I49, I96I.

DOUGLAS (A.H.) - Case of dilatation of the common bile duct. Monthly J.M. Sc. London I4, 97, I852.

FLEURY (J.), LAUMONIER (R.) et LAHARY (J.) - Mégacholédoque à segment sousjacent dépourvu de formation nerveuse. Arch. Fr. Pédiatrie 20, 8, IOI9, I963.

GUISOLFI (J.), JUSKIEWENSKI, CARRIERE (J.P.), CORBERAND (J.) et REGNIER (C.) - Perforation des voies biliaires et cholépéritoine au cours de la première enfance. A propos de deux observations. Revue Lyonnaise de Pédiatrie n° 7, tome XXVI, oct. nov. 7I.

HEILIGER (J.) - Ueher die congenitale cystenartige Erweiterung des ductus choledockus. Inaugural dissert. Fiessea I9IO.

JOHNSTON (J.H.) - Spontaneous perforation of the common bile duct in infancy. Brit. J. Surg. 48, 532, 533, I96I.

KANOUI - Enorme kyste du choledoque mis en évidence par l'angiocholégraphie intraveineuse. Arch. Mal. Appl Dig. Paris 44, 545-548, I955.

LAHARY (J.) - Dilatation pseudokystique du cholédoque et cholépéritoine chez un enfant de I4 mois. Thèse Paris I954 n° 475.

MALLET-GUY (P.), REBOUILLAT (J.) et ROSOWSKI (F.) - La dilatation congénitale du cholédoque. A propos de 6 cas opérés en huit ans, sous contrôle manométrique et radiographique. Lyon chir. 57, I5, I96I.

MONOD (P.A.) - Dilatation congénitale du cholédoque. Mem. Acad. Chir. 77, 558-559, I95I.

OLIVIER (C.C.) - Chirurgie des voies biliaires extra et intrahépatique. I vol. Masson et Cie Paris I96I.

PELLERIN (D.) et FEKETE (C.C.) - II cas de dilatation pseudokystique du cholédoque. Jour. Paris. de Pédiatrie I969 p. 365.

PREVOT (J.) et BABUT (J.M.) - Perforation spontanée des voies biliaires chez l'enfant. Progress in Pédiatric Surg. Masson. Paris I970. I-I87.

ROUX (M.), BEAUGEARD (G.), RETTORI (R.) et LAUMONIER (R.) - Dilatation anévrismatique de la voie biliaire principale. Arch. Mal. Dig. 47, 690-706, I958.

TRAN NGOC NINH, PHAM BIEUTAM, FEROLDI (J.) et R.P. LICHTENBERGER - La dilatation kystique congénitale du cholédoque chez l'enfant. Ann. Chir. Infantile Tome V n° 4, déc. I964.

TSARDAKAR (E.) and ROBNETT (A.H.) - Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Report of 3 cases. Analysis of 57 cases and review of the literature. Arch. Surg. 72, 3II, I956.

YOTUYANAGI (S.) - Contributtons to aetiology and pathology of idiopathic cystic dilatation of common bile duct with report of 3 cases ; new aetiological theory.Gann. (Tokyo) 30, 60I-650, I936.

=-=-=-=-=-=